

FACULTE DE MEDECINE SAINT-ANTOINE PARIS

50

Année : 1972

N° : L 7803

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

d'Etat

Diplôme

d'Université

par Maryse BASTET

Née le 10 Novembre 1946 à VILLENEUVE SAINT-GEORGES (94)

Présentée et soutenue publiquement le : JUIN 1972

MONSTRES ACARDIAQUES

ET

MONOZYGOTISME HETEROCARYOTE

Président : Monsieur Ch. ROUX

Professeur

FACULTE DE MEDECINE SAINT-ANTOINE PARIS

Année : 1972

N° : L 7803

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

d'Etat

Diplôme

d'Université

par Maryse BASTET

Née le 10 Novembre 1946 à VILLENEUVE SAINT-GEORGES (94)

Présentée et soutenue publiquement le : JUIN 1972

MONSTRES ACARDIAQUES

o t

AVANT CYCLOTISME HETEROCARYOTE

Président : M. Ch. ROUX

Professeur



UNIVERSITE PARIS VI

FA Faculté de Médecine Saint-Antoine

Professeurs titulaires

M.M. ANDRE R.	Hématologie
BRISAUD H.	Pédiatrie
BROCARD R.	Médecine
CAROLI J.	Médecine
CATINAT J.	Cardiologie
CERBONNET G.	Chirurgie
CHERIGIE Ed.	Radiologie
CHIGOT P.L.	Chirurgie infantile
CONTAMIN Fr.	Neurologie
CONTE M.	Médecine
DAGUET L.	Bactériologie
DEBRAY J.	Médecine
ELABEAU F.	Chirurgie
GERBEAUX J.	Thérapeutique
GOSSET J.	Chirurgie
HUGELIN A.	Physiologie

• *Journal of the American Medical Association*, 1997; 277: 1001-1005.

3P1224D F.

BROCK R.

CARROLL J.

J. L. TANIITA, JR.

J. T. MONTGOMERY

Ed. 1015.

4.9 100111

. 71 MINUTES

1. I have been thinking of you very much lately.

T. YASBAY

1. 11/11/11

1. T42500

M.M.	LAPLANE R.	Pédiatrie
	LE LORIER G.	Obstétrique
	LOEPER J.	Médecine expérimentale
		Immunologie
	LOYGUE J.	Chirurgie
	MAROIS M.	Histologie
	MERGER R.	Obstétrique
	MILHAUD G.	Biophysique
	NICK J.	Neurologie
	ORCEL L.	Anatomie pathologique
	PERRAULT M.	Médecine
	POLONOVSKI Cl.	Pédiatrie
	POLONOVSKI J.	Biochimie
	RICHET G.	Néphrologie

-:-:-:-

Professeurs sans chaire

-:-:-:-

M.M.	BRICOUT F.	Bactério-Virologie
	CHALUT J.	Radiologie
Mme	CHAPUT A.	Stomatologie
M.M.	DUHAMEL G.	Hématologie
	GIRARD F.	Physiologie
	GOLVAN Y.J.	Parasitologie
	LESTRADET H.	Pédiatrie

Digitized by the Internet Archive
in 2026

M.M.	PICARD J.	Biochimie
	ROUX Ch.	Embryologie
	PIERON R.	Pneumo- Phtisiologie

-:-:-:-

Maîtres de Conférences

-:-:-:-

M.M.	AKOUN G.	Médecine
	ARDAILLOU R.	Physiologie
	BAUX S.	Chirurgie
	BOURY G.	Chirurgie
	CHEYMOL G.	Pharmacologie
	CHOUARD Cl.	O.R.L.
	CLOAREC M.	Médecine
Mme	COMBRISSE A.	Hématologie
M.M.	COSCAS G.	Ophtalmologie
	DAUTRY P.	Chirurgie
	DECROIX G.	Pneumo-Physiologie
	DELIGNE P.	Anesthésiologie
	DOYON D.	Radiologie
	DRY J.	Médecine
	FOUET P.	Thérapeutique
	GAUTIER H.	Physiologie
	GRUNER M.	Chirurgie infantile
	GUILMET Cl.	Anesthésiologie

M.M. PICHARD
 M.M. SOLA
 M.M. FINE
 M.M. FINE

de Conférence

M.M. AKOUN G.	Medicine
LABAILLON R.	Physiologie
BAUX E.	Chirurgie
BOUZY G.	Chirurgie
CHIFFOL G.	Pharmacie
CHOUARD G.	G.R.
CLOAREC R.	Medicine
COMBRISSON A.	Neurologie
GOSCAS G.	Ophtalmologie
DAVIER P.	Chirurgie
DEKROIX G.	Neurophysiologie
DILLON R.	Neurologie
DOYON D.	Radiologie
DY J.	Medicine
FOUET P.	Thérapeutique
GAMIER H.	Physiologie
GRUBER J.	Chirurgie infantile
GUTHRIE G.	Anesthésiologie

...A...

M.M.	GUIRAUDON G.	Anatomie
	HERMAN D.	Médecine
	HUGUET Cl.	Chirurgie
	HUGUIER M.	Chirurgie
	LASFARGUES G.	Pédiatrie
	LAUGIER A.	Radiologie
	LEVY V.G.	Médecine
	MALAFOSSE M.	Chirurgie
	MENSCH B.	Biophysique
	MERY J. Ph.	Néphrologie
Mme	MIGNON Fr.	Néphrologie
M.M.	OPOLON J.	Médecine
	PAQUELIN Fr.	O.R.L.
	PISSARRO B.	Médecine préventive
	POULET J.	Médecine
	RAMPINI Cl.	Biochimie
	RICHARDET J.M.	Pédiatrie
	ROLAND J.	Anatomie pathologique
	SALAT J.	Obstétrique
	SALMON Ch.	Hématologie
	SANTARELLI J.	Obstétrique
	WARGON H.	Médecine expérimentale
	WEINMANN S.	Biochimie

Attachés d'Enseignement

-:-:-:-

M.M.	CASASSUS	Cardiologie
	COUVREUR	Thérapeutique
	DES LAURIERS	Neurologie
	GALLOUEDEC	Pneumologie
	HIVET	Chirurgie
	MIGNOT	Neurologie
	SAUVAN	Cardiologie
	VANNIER	Pneumologie

-:-:-:-

Enseignants Associés

-:-:-:-

Professeur Associé	M.M. BLOCH-MICHEL H.	Rhumatologie
M.C.A. Associé	ELIAKIS Em.	Médecine légale.

-:-:-:-

Enseignants Contractuels

-:-:-:-

M.C.A.	M. KIRSCH F.	Physiologie biochimique
--------	--------------	----------------------------

-:-:-:-

Chargés d'Enseignement

-:-:-:-

M.M. BENOIST	Rhumatologie
BRUEZIERE	Chirurgie infantile
CRISTOL	Cardiologie
DUNET	Endocrinologie
LOFFREDO	Obstétrique
SALOMON	Rhumatologie

-:-:-:-

A BERNARD

A MA MERE

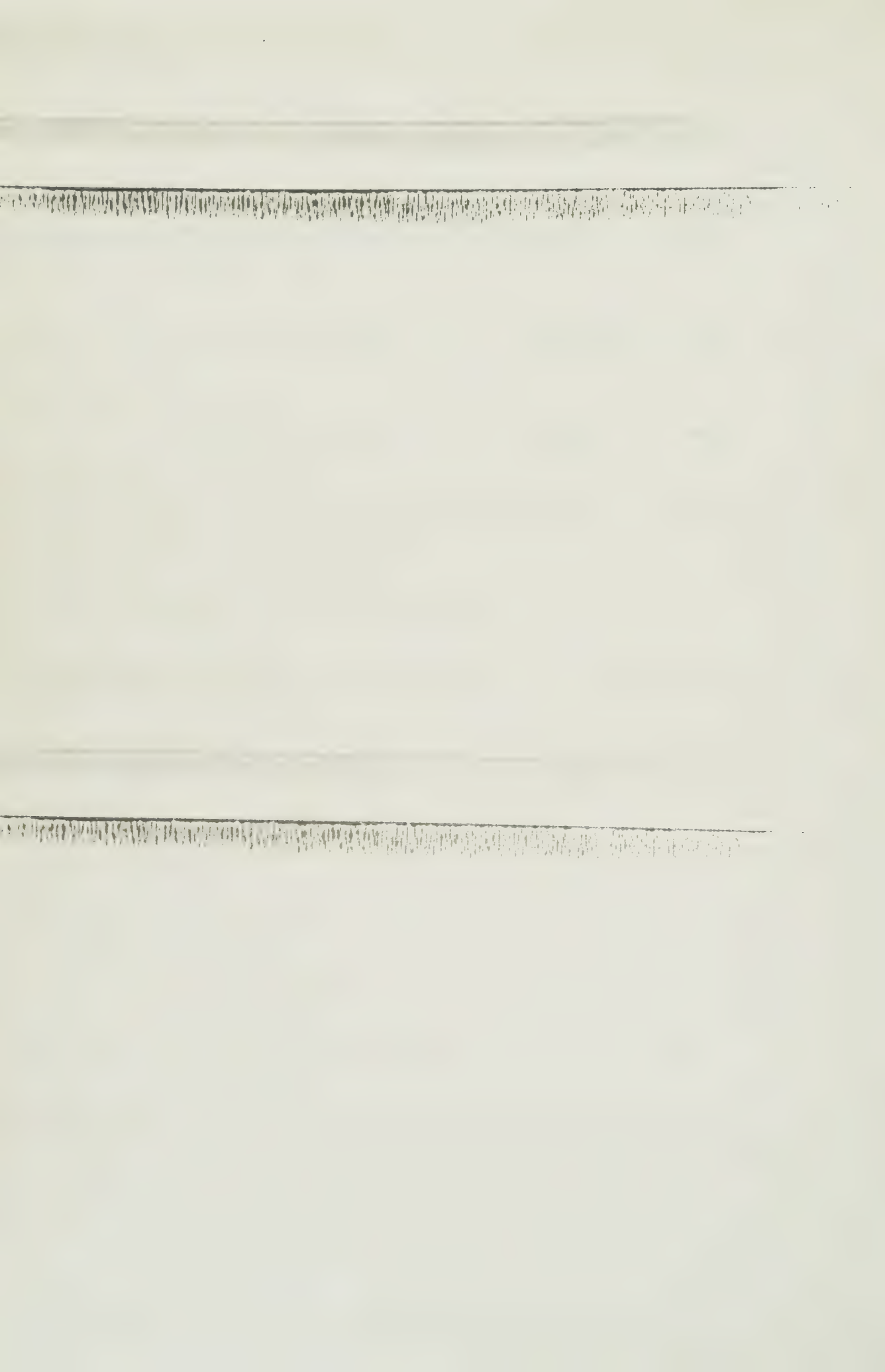
A MCH PERE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ROLX

Je tiens à vous exprimer tous mes remerciements

pour la compréhension, les conseils et l'aide que

vous avez apportés dans l'élaboration de ma thèse.



LES MONSTRES ACARDIAQUES

TABLE DES MATIERES

.....

INTRODUCTION : définition

CLASSIFICATION DES ACARDIAQUES:

Selon :- WILLIS

- SCHWALBE

- KEEN

- SCHATZ.

RAPPORTS D'OBSERVATIONS :

Deux du laboratoire

Quatre cas tirés de la littérature

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DE L'APPAREIL CARDIO-VASCULAIRE.

HYPOTHESES ET THEORIES SUR LA GENESE DES ACARDIAQUES.

CAS DE MONOZYGOTISME HETEROCARYOTE:

Définition

Rappports d'observation e

-du laboratoire

-autre cas de la littérature.

Discussions et hypothèses.

CONCLUSION.

INTRODUCTION

-:-:-:-:-

DEFINITION

Le monstre acardiaque est une malformation foetale assez rare ,

toujours associée à un jumeau - ce dernier étant le plus souvent

normal -

Le foetus acardiaque résulte d'une malformation dextrême d'un

seul être . Ces défectuosités n'existent qu'en cas de gémellité

uniovulaire .

On considère l'acardiaque comme un parasite du jumeau normal ,

celui-ci étant l'hôte .

Ce jumeau privé de coeur vit in utéro sous l'aspect d'une masse

informe en parasite de l'autre jumeau qui lui envoie du sang par

l'anastomose des vaisseaux placentaires .

Ce sont des foetus angio-pages dont le déséquilibre circulatoire a induit la formation de l'acardiaque.

BALLANTYNE les nomme : "allantoïdo-angiopagous twin".

D'autres les appellent : "parasites placentaires".

Des descriptions remontent à plusieurs siècles ; KEEN a retrouvé,

dans la Littérature de 1533, 63 cas d'acardiages décrits comme

"une masse ronde de tissus contenant quelques traces de colonne vertébrale".

Dans la littérature de Tératologie, le jumeau normal est appelé :

AUTOSITE, tandis que le foetus anormal attaché par son cordon ombilical au placenta de l'autosite est nommé : CEPHALOSITE.

Les observations que nous allons rapporter posent le problème des rapports de cette monstruosité avec le MONOZYGOTISME

HETEROCARYOTE.

CLASSIFICATION

La classification est fondée sur les divers types morphologiques.

I - Selon WILLIS :

Les acardiaques varient selon le siège des défectuosités et l'importance des malformations.

Le point essentiel de la classification est la différenciation et la morphologie de la tête.

Aussi, on distingue :

- paracéphale
- acéphale
- amorphe

Cependant, les limites entre les différents types sont assez floues ; à l'intérieur de chacune d'entre elles, on trouve un grand nombre de subdivisions.

ACARDIAQUE est le terme général pour désigner ces monstres.

WILLIS distingue :

- les acardiaques proprement dits dont l'appareil cardiaque est totalement inexistant ;
- les hémicardiaques qui possèdent seulement un cœur très primitif.

1 - PARENCEPHALE

Ce fœtus a une tête reconnaissable, distincte mais toujours mal formée.

Le tronc et les membres sont atrophiés ou malformés de façon variable.

a) Hémi-cardiaques :

=====

Le type le moins atteint a un cœur toujours très largement malformé.

Il n'existe pas d'anastomoses directes avec les vaisseaux

ombilicaux. Aussi, dans ce fœtus, on trouve deux circulations :

- l'une limitée et entretenue par son propre cœur très primitif,
- l'autre s'effectuant par les vaisseaux de l'autre jumeau et grâce au cœur normal de celui-ci.

Un parencéphale sans membres a été décrit par DIETRICH :

- tube cardiaque unique,
- quatre grosses artères,
- mais pas de vaisseaux de structure veineuse.

b) Acardiaques :

=====

La plupart des jumeaux parencéphales sont acardiaques.

Leur circulation s'effectue en sens inverse par le cordon

ombilical du jumeau normal.

CORMER rapporte l'observation d'un acardiaque paren-

céphale qui recevait la plupart de son sang par un

cordon anastomosé à sa tête.

c) Quoi qu'il en soit, les viscères des héli-cardiaques

et acardiaques parencéphales sont pour la plupart :

- soit absents
- soit très malformés.

La majorité des parencéphales réduits ont une tête défectueuse avec un petit tronc ou sans tronc (acormus).

La tête est parfois si malformée qu'elle est difficilement reconnaissable, le monstre est à la limite de la catégorie des amorphes.

Il a été décrit un exceptionnel parencéphale sans membre, apparemment amorphe (sans structure externe). Mais l'étude anatomo-pathologique a révélé la présence d'un crâne et de tissus cérébral et nerveux en quantité importante.

ACARDIAQUE PARTURICENTALE [observation n° 1]



Ce sont les plus fréquents des jumeaux malformés.

a) Hémio-cardiaques :

=====

Le frondeur le moins atteint présente un coeur "primitif", un

tronc, des membres courts et du tissu cérébral en quantité

suffisante, niché au pôle supérieur du tronc de l'acéphale.

b) Acardiaque.

=====

Le plus touché est l'acardiaque. Le tronc et les

membres inférieurs possèdent un squelette bien formé.

Habituellement, ils n'ont pas de viscères thoraciques ni de

viscères abdominaux supérieurs, mais un intestin dont

l'extrémité supérieure est aveugle.

On notera cependant la présence des reins, des surrénales et

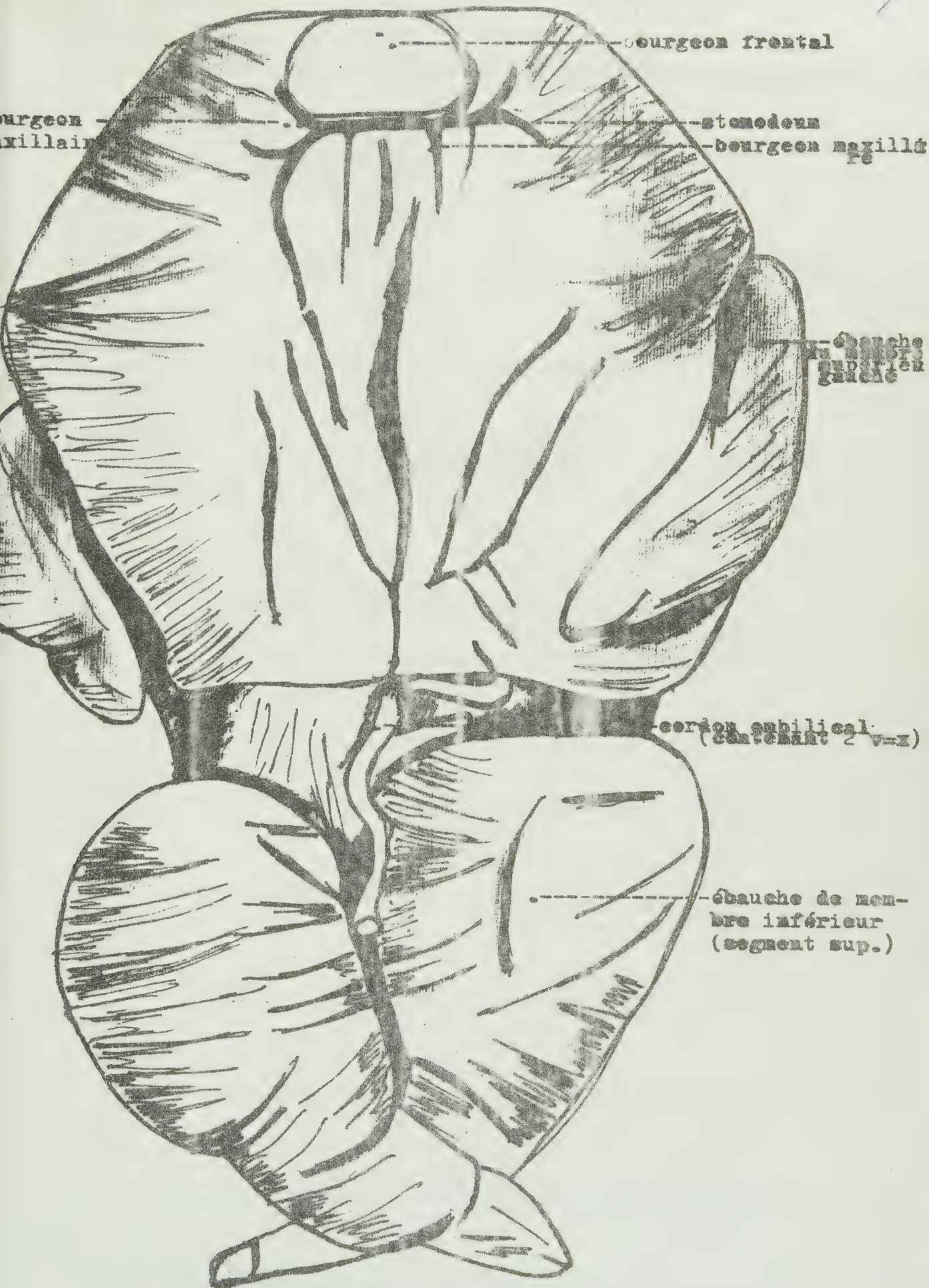
des organes pelviens.

La moëlle épinière existe à un niveau supérieur variable et se termine brutalement.

Les muscles et nerfs périphériques ont un développement et une distribution variable.

c) Dans l'ensemble :
=====

Le plus grand nombre des acéphales acardiaques ou hémicardiaques se résument à une paire de membres inférieurs rattachés à un pelvis.



Le jumeau amorphe est celui qui ne présente aucun signe externe de morphologie fœtale.

C'est une masse ovoïde plus ou moins irrégulière, recouverte de peau oedématisée, sans la moindre ébauche de membre.

Les amorphes diffèrent largement par leur structure interne :

- absence de cœur,
- absence des autres organes thoraciques,
- les viscères abdominaux sont inexistantes, parfois un seul est présent.

Dans de nombreux cas, les radiographies objectivent une colonne vertébrale et des côtes bien formées. Parfois, le squelette est réduit à une masse d'os informe, non identifiable.

Le plus malformé des amorphes est une masse ronde de tissus

conjonctifs et adipeux, contenant de petits résidus osseux et

cartilagineux sans forme et de rares traces de tissus musculaires

.../...

et nerveux.

Le fœtus est rattaché directement au placenta par sa surface ou

par un cordon mince, tenu

ou par une bande amniotique ; ce qui limite considérablement

l'apport sanguin.

II - Selon SCHWALBE :

SCHWALBE a décrit en 1907 l'acardius comme un "monstre

sans coeur en état de fonctionnement malgré l'apparence

occasionnelle de tissu cardiaque".

Il les classe en quatre groupes :

1 - "ACARDIUS ANCEPS"

Cet héli-cardiaque représente un intermédiaire entre le fœtus

normal et le reste des acardiaques. On reconnaît la conformation

générale du corps avec plusieurs membres.

A l'examen anatomo-pathologique, on retrouve du tissu cardiaque

plus ou moins organisé, mais le développement de l'organe cardiaque

est toujours incomplet.

2 - HC LC - ACARDIUS ACEPHALUS

Le signe morphologique qui permet la classification est l'absence de tête identifiable.

-Aucun tissu cardiaque n'est décelable.

3 - HC LC - ACARDIUS ACORMUS

La partie inférieure du tronc est absente. La portion céphalique est plus ou moins difforme. C'est un fœtus sans tronc avec absence totale de cœur.

4 - HC LC - ACARDIUS AMORPHUS

C'est une masse arrondie, oedématisée, sans configuration distincte du tronc et des membres.

Aucune cellule cardiaque n'est décelée.

III - Selon KEEN :

Le monstre acardiaque est un fœtus extrêmement malformé, provenant d'une grossesse gémellaire.
malformé, provenant d'une grossesse gémellaire.

Suivant son apparence extérieure, on distingue quatre catégories :
catégories :

I - ACARDIUS

Sa morphologie est approximativement celle d'un fœtus humain.

Le plus souvent, il a quatre membres. Son extrémité céphalique se confond avec le tronc ; à la partie supérieure, on trouve une zone pileuse.

KEEN décrit un acardiaque qui possède des membres supérieurs avec 2 doigts à la main droite et trois doigts à la main gauche.

Aux membres inférieurs, on retrouvait quatre orteils à chaque pied.

crânienne étant membraneuse).

Sur les clichés, on remarque de même :

- l'épaule avec son centre d'ossification,
- la clavicule,
- l'omoplate,
- aux membres supérieurs : l'humérus
- aux membres inférieurs : les diaphyses du fémur, du tibia et du péroné.

L'autopsie révèle un tissu conjonctif à un stade très primitif, non différencié et très oedématisé.

À l'ouverture, une cavité où l'on retrouve uniquement un rein rudimentaire.

Les autres organes sont absents (estomac, foie, rate, pancréas, etc.).
.../...

2 - ACARDIUS - AMORPHIUS

3 - ACARDIUS - ACEPHALUS

La partie supérieure a subi le plus de malformations ;

Ces monstres n'ont pas de tête . Le plus souvent , les membres inférieurs sont bien développés .

4 - ACARDIUS - ACCORMUS

Absence de tronc , mais les membres sont tout à fait reconnaissables .

Aucune morphologie humaine n'est respectée .

C'est un monstre totalement informe , une masse ronde de tissu conjonctif contenant quelques traces de tissu osseux .

IV/ Selon SCHATZ :

Du fait que les foetus acardiaques ont été décrits exclusivement chez l'homme, il y a plus de renseignements connus au sujet du développement anormal du foetus humain que dans les autres espèces.

La relation particulière des vaisseaux placentaires entre les jumeaux a été établie.

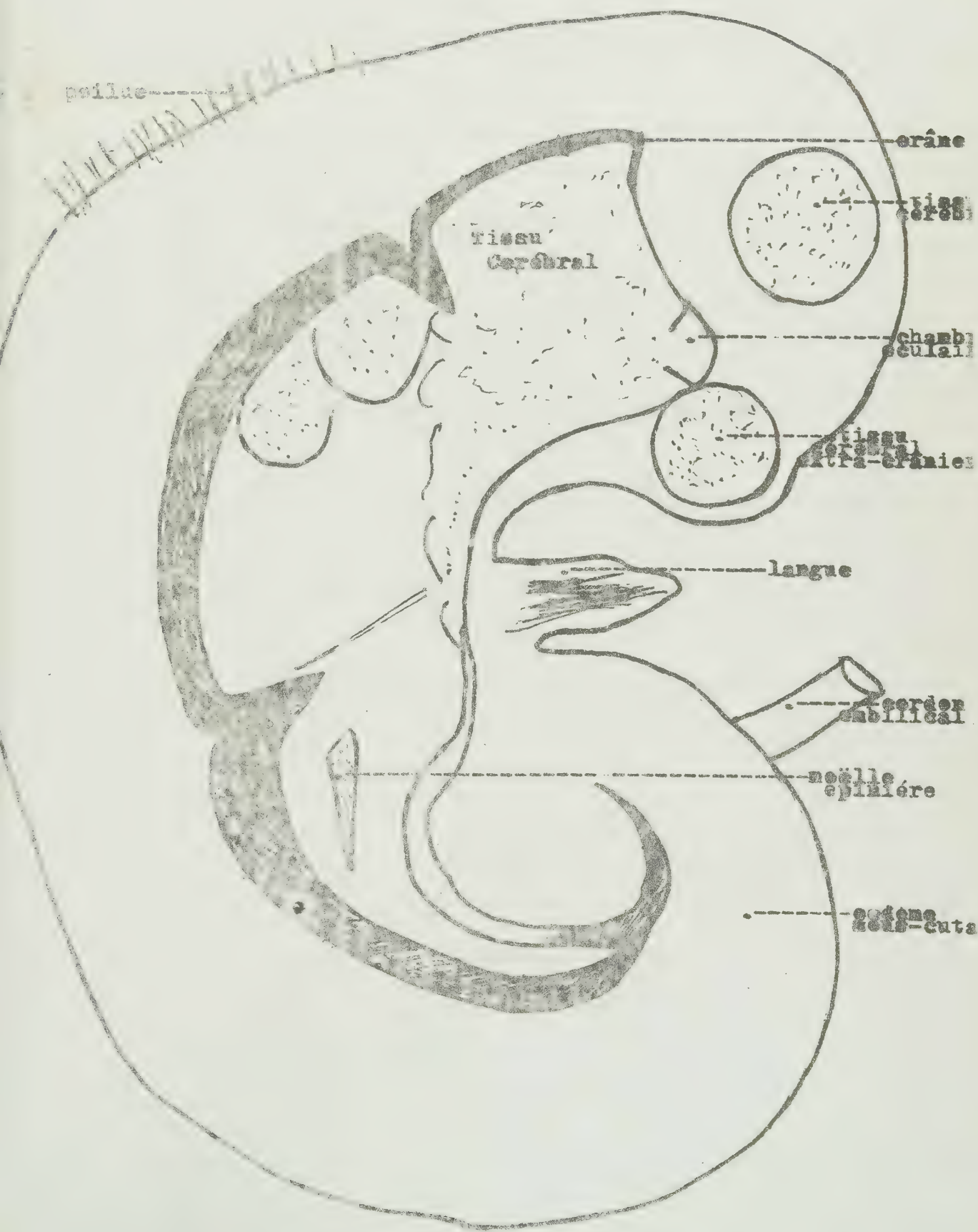
SCHATZ a rassemblé les données de 52 foetus acardiaques chez les mammifères et les classa :

- 1°/ coeur primitif présent,
- 2°/ tissu cardiaque non organisé.

Dans cette dernière catégorie, on distingue selon la morphologie externe :

- £ . acéphalique
- . acormus
- . amorphe

SECTION 113 ACADIAQUE AMORPHUS (WILLIS p.140)



V/ CONCLUSION :

D'autres classifications ont été décrites, mais les critères de distinction restent les mêmes, à savoir :

- 1°/ Identification et présence de cellules

spécifiques du tissu cardiaque ;

Organisation de ce tissu cardiaque ;

Fonctionnement uniquement en cas de coeur

au stade de tube cardiaque Primitif.

- 2°/ Aspect morphologique : présence ou non de

tête et de corps.

L'éventail des malformations est infini et réclame

davantage une classe continue plutôt que des classes

distinctes et séparées.

DESCRIPTION

CLINIQUE

A/ OBSERVATIONS PERSONNELLES :

=====

I/ La mère Mme B... est âgée de 26 ans, lors de la
naissance de ses jumeaux.

Antécédents obstétricaux :

C'est une VI^o. geste et IV^o pare.

- En 1961, première grossesse normale : naissance d'une
fillette pesant 5000 grammes normale.

- En 1963, deuxième grossesse : naissance d'un
garçon pesant 4500 grammes, porteur d'une cataracte
congénitale bilatérale.

- En 1964, troisième grossesse : naissance d'une
fillette pesant 3500 grammes.

- En 1966, quatrième grossesse : avortement gémel-
laire spontané au terme de 3 mois $\frac{1}{2}$ environ.

- En 1967, cinquième grossesse : naissance d'une

.../...

fille pesant 3600 grammes.

Sixième grossesse en 1967

Le 2.2.68, Mme B... accouche d'un couple de jumeaux.

- une fille normale,
- un acardiaque

Les examens des premiers ne montrent pas d'anomalies
du développement utérin.

Dès le sixième mois, apparition d'un "excès de liquide"

La hauteur utérine est à 30 cm ; les bruits du coeur
sont normaux.

- A 8 mois :
- la H. U. est à 38 cm,
 - il y a un gros "excès de liquide",
 - un foyer de B.D.C. est perçu (unique),
 - la prise de poids est de 13 kilogrammes
depuis le début de la grossesse.

RADIOGRAPHIE
DU CONTENU UTERIN DE MME B...



Le contenu utérin montre une grossesse gémellaire

anormale, avec :

- un jumeau paraissant normal, en position de siège décomplété, la tête étant dans la région sous-costale gauche ,
- un deuxième foetus dans la région haute de la fosse iliaque droite, dont on voit un squelette horizontal se terminant en dehors par une saillie osseuse plus dense, tout-à-fait anormale.

L'accouchement a lieu le 2.2.68 au terme de huit mois.

- 1°/ Naissance du premier enfant :

- . de sexe féminin,
- . criant aussitôt, Apgar : 18
- . sans aucune anomalie macroscopique,
- . pesant 2920 grammes et mesurant 49 cm.

- 2°/ Compte-tenu de la radiographie, l'opérateur réalise une grande extraction sur le deuxième foetus et extrait :

- . un foetus acardiaque
- . pesant 1700 grammes
- . au cours des manoeuvres, le cordon ombilical se rompt au niveau de son insertion foetale située sous la "région céphalique".

.../...

RADIOGRAPHIE
DE PROFIL DE L'ACARDIAQUE



- 3°/ L'opérateur fait une délivrance artificielle, extrait une masse placentaire unique.

Sur la face foetale, il y a la trace de deux amnios très asymétriques et l'insertion de deux cordons, l'un central, l'autre périphérique au centre d'une petite cavité amniotique.

Donc : placenta monochorial biamniotique.

Poids du placenta : 800 grammes.

DESCRIPTION DE L'ACARDIAQUE

A - DESCRIPTION ANATOMIQUE :

Il s'agit d'une masse ovoïde, de plus grand

diamètre : 17 cm, de plus petit diamètre : 12 cm,
de coloration rose pâle, parcourue par de nombreux

sillons et présentant :

- une extrémité antérieure "céphalique" avec

des cheveux disséminés ;
- dans sa partie ventrale, trois vésicules

molles, violacées et une dépression circulaire :

lieu d'insertion du cordon ombilical.
- une région postérieure avec l'ébauche de deux

membres inférieurs longs de 5 cm environ,

repliés sur la face ventrale du fœtus.

1°) L'extrémité antérieure : ovoïde, parcourue par

des sillons surtout en arrière et implantée de

cheveux longs de 5 mm environ..La palpation

ne retrouve pas de relief d'os du crâne. Les téguments

sont très épais, infiltrés, difficiles à plisser.

2° Sur la face ventrale du fœtus, à 9 cm environ du

sommet de l'extrémité céphalique, il y a 3 vésicules

molles, fluctuantes, d'une coloration violacée.

Au-dessous et à droite de ces reliefs, il y a :

une dépression circulaire où l'on trouve en bordure

des traces de gelée de WHARTON : il s'agit du lieu

d'insertion du cordon ombilical qui s'est rompu à

ce niveau, au cours des manoeuvres d'extraction

La face ventrale présente dans sa partie moyenne

une dépression centrée par un petit appendice de

1 à 2 cm de hauteur et de diamètre, qui correspond

vraisemblablement à une ébauche très hypoplasique

3°) L'extrémité caudale se termine par une ébauche de membres inférieurs, fusionnés sur presque toute leur longueur puis divisés en deux ébauches de pieds. Ces pieds mesurent environ 5 cm, et portent deux ébauches de doigts à gauche et trois à droite. Ces orteils présentent des ébauches d'ongles.

A l'origine des deux membres, on remarque une languette digitiforme de deux centimètres de long environ, dépourvue de squelette osseux à la palpation. L'aspect général de ces membres est du type "Sirène Sympode".

4°) La convexité de l'ovoïde foetal ne présente aucun élément à décrire ; on note là aussi un oedème tégumentaire très important.

.../...

B - ANATOMIE RADIOLOGIQUE :

1°) de profil, on note au niveau de l'extrémité

- une masse osseuse,

- une arche de Rachis (dix vertèbres)

- des ébauches de côtes,

- des ébauches d'os du bassin,

- un fémur, un tibia, deux os du pied

- un seul côté,

- les os du pied uniquement de l'autre côté.

2°) de face, on voit :

- une masse osseuse informe au niveau de l'extrémité antérieure,

- un empilement de vertèbres, avec six côtes à droite, cinq ou six à gauche,

- un fémur à gauche,

- un tibia et un péroné, les deux faisant avec le fémur un angle aigu ouvert vers le haut de 60° environ,
- un squelette de pied avec l'os du tarse, trois métatarsiens et des ébauches d'orteils.

Le deuxième squelette du pied n'est pas visible sur l'incidence de face.

C - DISSECTION :

1°) sur la face ventrale :

On incise verticalement de l'insertion du cordon ombilical à la région du tubercule génital.

Dès l'ouverture, on est frappé par :

- le tissu sous-cutané très épais, infiltré, dur, d'aspect lardassé ;
- le tissu adipeux est peu abondant.

On trouve ensuite :

- une cavité abdominale qui contient un tube

.../...

digestif de plusieurs centimètres de longueur,
régulièrement cylindrique, sans que l'on puisse
y distinguer les différentes parties consécutives.

A sa partie postérieure, il se termine par une portion
qui se recourbe en direction de l'ombilic sous la paroi
et se termine en cul-de-sac.

Cette dernière partie correspond vraisemblablement à un
cloaque et à une vessie. Il n'y a aucun orifice terminal.

Ni foie, ni pancréas ; on trouve cependant :

- deux petites masses qui sont vraisemblablement des
gonades sans tractus génital identifiable.

--deux reins de très petite taille, aplatis, de surface
lobulée. Il n'a pas été possible de suivre et de
disséquer le trajet urétéral, les uretères étant de
très petit calibre et noyés dans du tissu fibreux.

- deux vaisseaux ombilicaux situés de part et d'autre de la vessie, qui se dirigent vers les membres postérieurs fusionnés et s'y distribuent en se bifurquant.

D'autre part, ces vaisseaux ombilicaux donnent des branches ascendantes qui se distribuent ensuite à tout le corps sans qu'il ait été possible de systématiser cette vascularisation.

- Il n'y a pas de thorax, pas de coeur, pas de poumon.

2°) sur la face dorsale :

On incise selon la courbure convexe.

On remarque l'aspect très caractéristique du tissu sous-cutané, encore plus net que sur la face antérieure ; son épaisseur atteint 4 cm.

On trouve un rachis dont l'ouverture montre une moëlle bien développée ; celle-ci se termine à l'extrémité caudale par une queue de

cheval et à l'extrémité crâniale par un renflement très légèrement recourbé en avant.

Ce renflement est situé dans une cavité osseuse recouverte par deux os plats symétriques, grossièrement semi-circulaires, représentant un crâne très hypoplasique.

L'extrémité tout à fait antérieure de cette cavité crânienne aboutit à la région des vésicules violacées, visibles extérieurement dans la région sus-ombilicale.

D - EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

L'arbre généalogique de la famille a été établi.

On trouve des antécédents de grossesse gémellaire dans la famille de Mme B... et chez elle-même.

On peut signaler en outre que l'un des enfants B... a une cataracte congénitale.

L'étude des CARYOTYPES montre :

- pour la jumelle saine : 46 XX

(étude sur le sang faite au Laboratoire de cyto-génétique du CHU SAINT-ANTOINE - Professeur ROUX).

- pour l'acardiaque : 46 XX + Minute

(étude sur l'aponévrose faite au Laboratoire de cyto-génétique du C.I.E. - Docteur J. BOUE).

(Le petit chromosome minute est mis en évidence sur une photographie de mitose).

II/ Notre seconde observation :

En 1969, un foetus acardiaque, né le 13.6.69, nous est envoyé pour un examen anatomo-pathologique.

Il a été expulsé en même temps qu'une fille normale.

Nous n'avons obtenu aucun renseignement clinique obstétrical.

Le monstre acardiaque est une masse arrondie dont le pôle supérieur est recouvert d'une zone pileuse.

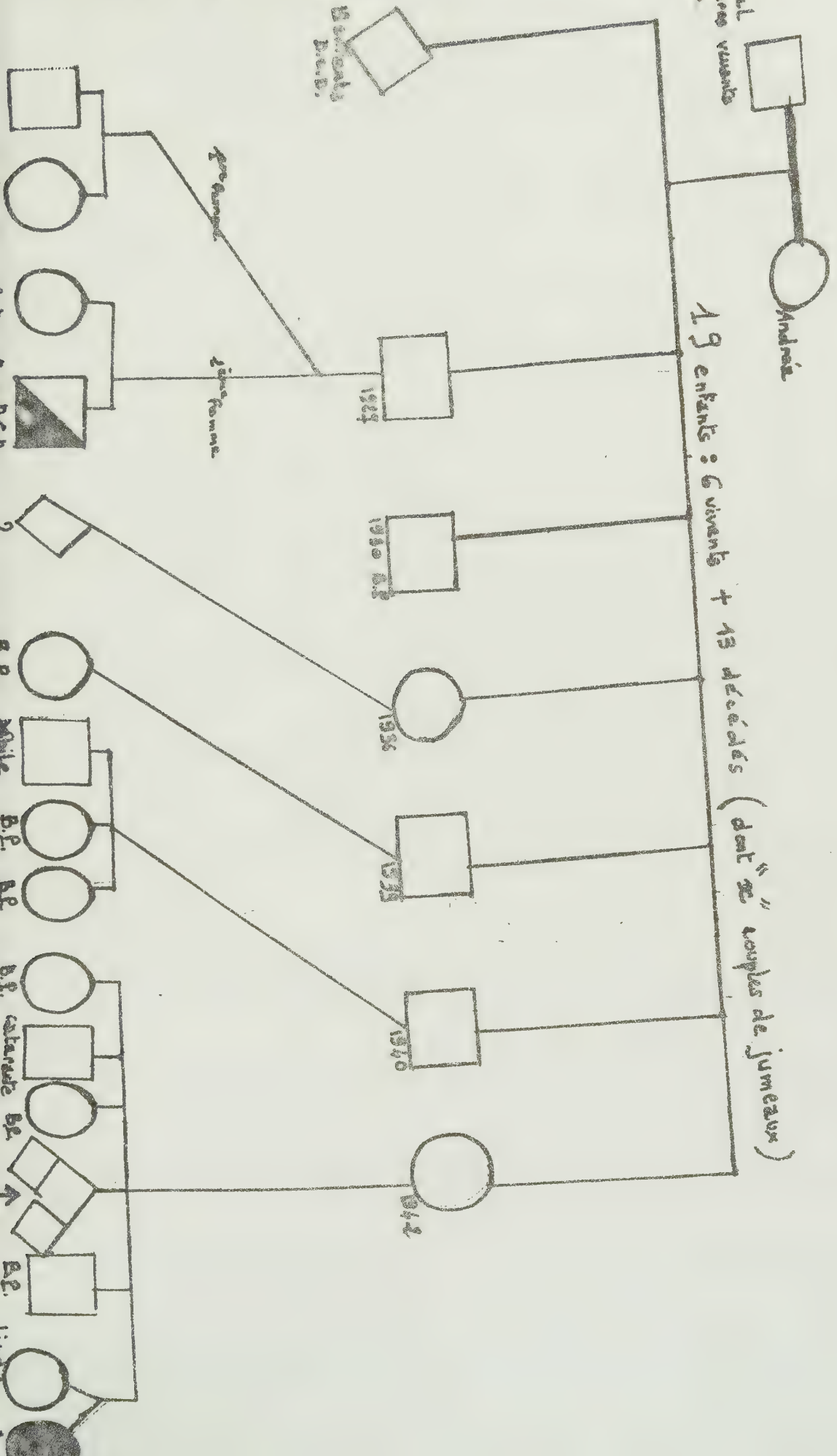
Les deux membres inférieurs sont bien individualisés.

LE PLACENTA est une masse épaissie, régulière, très congestive. Les membranes sont insérées à la périphérie.

* Face foetale : une seule insertion du cordon en position paracentrale ;
A la coupe, le cordon contient trois vaisseaux.

* Face maternelle : les cotylédons sont nombreux et serrés, de couleur rouge vineuse,
.../...

ARBORESCENCE DE LA FAMILLE B...



sans infarctus.

LE CORDON OMBILICAL est étudié histologiquement

- par des coupes dans l'épaisseur,
- par des coupes transversales.

Le cordon ombilical du monstre ne possède qu'une artère ombilicale.

COMPTE-RENDU MACROSCOPIQUE

Au-dessus de l'implantation ombilicale, la partie supérieure du corps est très peu développée, forme une masse arrondie qui surplombe l'implantation d'environ 4,5 cm.

La seule différenciation qu'on y constate est l'existence de quelques cheveux implantés sur une surface circulaire de 3 cm de diamètre, immédiatement au-dessus de l'ombilic.

La partie inférieure du corps est mieux développée. Les deux membres inférieurs sont séparés et bien individualisés.

.../...

sans infarctus.

LE CORDON OMBILICAL est étudié histologiquement

- par des coupes dans l'épaisseur,
- par des coupes transversales.

Le cordon ombilical du monstre ne possède qu'une artère ombilicale.

COMPTE-RENDU MACROSCOPIQUE

Au-dessus de l'implantation ombilicale, la partie supérieure du corps est très peu développée, forme une masse arrondie qui surplombe l'implantation d'environ 4,5 cm.

La seule différenciation qu'on y constate est l'existence de quelques cheveux implantés sur une surface circulaire de 3 cm de diamètre, immédiatement au-dessus de l'ombilic.

La partie inférieure du corps est mieux développée. Les deux membres inférieurs sont séparés et bien individualisés.

.../...

Il existe une fracture de la cuisse gauche et des déformations articulaires :

- le genou droit est fixé en flexion à 90° ;
- le genou gauche, également, avec en plus un genu-valgum à 90° ;
- le pied droit est fixé en équin, il comporte deux orteils ;
- le pied gauche est fixé en talus varus et comporte quatre orteils.

Dans la région du bassin, il n'y a pas de sillon interfessier ; il existe à la partie postérieure, une petite dépression borgne qui correspond vraisemblablement à un proctodeum.

En avant, sur la ligne médiane, il existe une fente d'environ 1 cm dans la région uro-génitale, sans différenciation des organes génitaux externes.

DISSECTION :

A partir de la région ombilicale, deux gros vaisseaux (artères ombilicales) se dirigent vers les racines des membres inférieurs en passant sous la paroi abdominale. Cette paroi est très épaisse avec un tissu adipeux très abondant.

Dans la cavité abdominale, on trouve un tube digestif d'environ 25 cm de long, terminé en cul-de-sac à ses deux extrémités..

On ne trouve pas d'autres appareils :

- pas de foie,
- pas de pancréas
- pas d'appareil urogénital, etc...

A l'extrémité inférieure du tube digestif, il y a un cloaque avec une ébauche de vessie.

Sur la paroi postérieure de l'abdomen, on voit dans la région inférieure deux gros vaisseaux en continuité

avec les artères ombilicales. Ils s'infléchissent en direction céphalique et se rejoignent, ressemblant à des iliaques primitives.

Au-dessus de l'angle de raccordement des deux vaisseaux, le système vasculaire prend une allure plexiforme.

L'ETUDE DES CARYOTYPES est effectuée au Laboratoire de cyto-génétique du C. I. E. (Docteur J. BOUE)

La culture de tissus a révélé :

- pour la fille normale : 46 XX
- pour l'acardiaque : 47 XX. Le chromosome supplémentaire est du groupe G TRISOMIE G.

On peut, dès maintenant, souligner, l'existence dans ce zygote de deux populations cellulaires de caryotype différent, séparées en deux jumeaux de développement très inégal.

AUTRES CAS TIRES DE LA LITTÉRATURE

Nous avons choisi, parmi les plus récents, les cas

suivants :

PREMIER CAS :

=====

"An acardiac twin presenting soft tissu distocia"

(Birth Defects - Janvier 70)

Une femme de trente ans, pour la première fois

enceinte, accouche à terme mais avec présentation du

front :

- d'un garçon normal

- et d'un monstre acardiaque

Le PLACENTA UNIQUE, irrégulier, pesait 450 grammes.

Un cordon ombilical - grossièrement normal - permettait

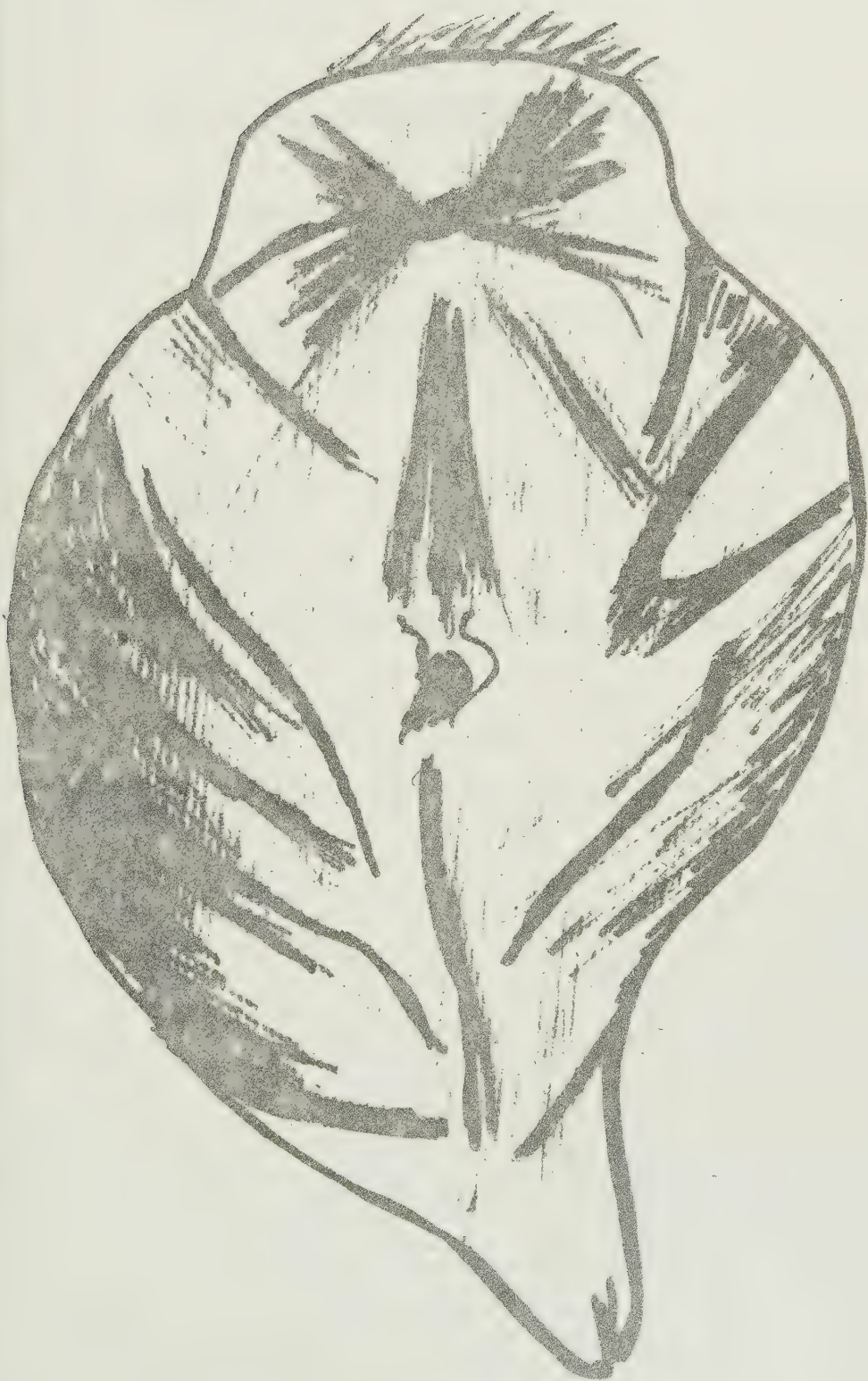
les échanges foetus normal-mère.

Nous n'avons pas de renseignements sur l'unicité de

l'amnios.

.../...

FOETUS ACARDIAQUE



Le monstre a été décrit en détails, une structure rudimentaire de tête à un pôle et une ébauche de membre au pôle opposé.

Ses ANTECEDENTS OBSTETRICAUX :

Ses grossesses antérieures étaient totalement normales ;
et sa progéniture en bonne santé.

AU TOTAL :

GROSSESSE GEMELLAIRE MONOZYGOTE dont un garçon normal
et un FOETUS ACARDIAQUE.

THE UNIVERSITY OF

OF

THE STATE OF

NEW YORK

IN SENATE

JANUARY 1, 1901

REPORT OF THE COMMISSIONERS OF THE LAND OFFICE

FOR THE YEAR 1900

ALBANY: JAMES B. LEECH, STATE PRINTER, 1901.

ALBANY:

WILLIAM C. BROWN, STATE PRINTER, 1901.

NEW YORK: JAMES B. LEECH, STATE PRINTER, 1901.

DEUXIEME CAS :

=====

(Chicago Med... Sch... 27(1)-30-35- KEITH, CESTARO,

ELIAS du département d'obstétrique et de gynécologie

de Chicago)

Une primipare de 17 ans, donne naissance à :

- une fille vivante, Apgar à 2
pesant 2 pounds et 1 ounce,
normale ;
- et un monstre ACARDIAQUE.

La gestation a duré 34 semaines.

Le PLACENTA UNIQUE (chorion unique) avait deux amnios.

Deux cordons ombilicaux dont un contenait :

- une seule artère
- et une seule veine

Ce cordon ombilical rattaché au monstre est peu développé,
très tenu.

Le MONSTRE constituait une masse amorphe avec des membres

.../...

inférieurs inégaux.

Au membre supérieur droit phocomèle, les segments
moyens sont atrophiés.

Les mains semblent s'insérer directement sur le tronc.

Il n'a pas de face.

Ses ANTECEDENTS OBSTETRICAUX :

Cette jeune femme n'avait aucun antécédent obstétrical
notable.

AU TOTAL :

GROSSESSE GEMELLAIRE MONOZYGOTE DIAMNIOTIQUE dont une
fille normale et un Jumeau ACARDIAQUE.

TROISIEME CAS :

=====

"HOLOCARDIAQUE ACEPHALE AVEC UN RUDIMENT DEVELOPPE A

L'EXTREMITE INFERIEURE" (Bucarest)

Une femme, âgée de 31 ans, a une grossesse normale ; néanmoins, au deuxième mois de la grossesse, elle fait une affection grippale avec fièvre continue pendant sept jours.

Et au sixième mois, un oedème apparaît.

Il n'y avait pas, dans la famille, la notion de

GROSSESSE GEMELLAIRE ANTERIEURE

Au terme de cette grossesse, elle accouche :

- d'une fille normale vivante,
- d'un holocardiaque acéphale

La délivrance normale montre le PLACENTA :

- chorion UNIQUE
- DOUBLE amnios

.../...

Dans les antécédents OBSTETRICAUX :

- 11 avortements provoqués
- pas de GEMELLITE ANTERIEURE

AU TOTAL :

GROSSESSE GEMELLAIRE MONOZYGOTE

dont une fille normale et un ACARDIAQUE.

QUATRIEME CAS :

=====

"FOETUS AVEC MULTIPLES ANOMALIES DU DEVELOPPEMENT"

(Pédiatrie Paëdol. 3(I) : 27 - 33 1967)

Une femme accouche prématurément après une grossesse dont l'évolution est marquée par une intervention pour kyste de l'ovaire au troisième mois de grossesse. Elle donne naissance à des jumeaux :

- une fille normale
- un monstre ACARDIAQUE

Le chorion est UNIQUE.

La description de l'ACARDIAQUE révèle :

- un oedème considérable des tissus sous-cutanés.
- de multiples anomalies du squelette et de la morphologie.
- les signes extérieurs :
 - * microcéphalie
 - * aplasie de l'oreille externe
 - * absence congénitale et bilatérale des yeux
 - * absence de membres supérieurs
 - * absence d'organes génitaux externes
 - * atrésie anale
 - * spina bifida
 - * déficience du nombre de doigts sur un pied

A l'autopsie, on découvre :

- * agénésie du diaphragme
- * " des poumons
- * " de l'oesophage
- * " de l'estomac
- * " du pancréas
- * " de la rate
- * " du foie
- * " de la thyroïde et du thymus
- * ABSENCE TOTALE D'ORGANE CARDIAQUE.

CONCLUSION :

=====

La revue très rapide de la littérature permet de
souligner la constance d'un certain nombre de
constatations :

- GROSSESSE GEMELLAIRE UNIOVULAIRE MONOCHORIONIQUE

La cavité amniotique est unique ou double.

- EXCES DE LIQUIDE AMNIOTIQUE toujours signalé

avec augmentation de la hauteur utérine.

Mais, est-ce toujours un véritable excès de

liquide ou simplement un diagnostic posé

devant :

- une H. U. augmentée du fait de la gémellité ?

- et un foyer de B. D. C. unique ?

- ANTECEDENTS DE GEMELLITE peuvent se voir

(notre observation n° 1).

PAR QUEL MECANISME SE PRODUIT UNE TELLE DISPARITE ENTRE
LES DEUX JUMENTS ?

THEORIES SUR LA GENESE DES MALFORMATIONS OBSERVEES

=====

La liaison qui existe entre le jumeau normal et le foetus difforme se fait dans le placenta. Deux embryons uniovulaires ont des anastomoses plus ou moins accentuées de leur circulations placentaires respectives.

QUELS SONT LES PHENOMENES QUI INDUISENT L'EXISTENCE DES MONSTRES ACARDIAQUES ?

Soulignons d'emblée que, malgré les multiples malformations, la défectuosité cardiaque a le plus frappé les observateurs et a donné son nom à cette monstruosité. Il nous faut revoir l'embryologie de l'organe cardiaque.

A/ - RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DU DEVELOPPEMENT CARDIAQUE NORMAL :

La première ébauche de formation du coeur s'observe à la fin de la troisième semaine. Elle apparaît sous forme d'amas et de cordons irréguliers, à l'extrémité

antérieure de l'embryon, entre l'entoblaste de la
vésicule vitelline et la splanchnopleure.

Ces amas cellulaires se transforment en cordons
cellulaires dès l'apparition des premiers somites.

Ces cordons cellulaires angio-formateurs croisent la
ligne médiane en avant de la plaque neurale et se
prolongent de chaque côté de l'embryon.

L'embryon grandit vers l'avant et subit une plicature,
les cordons cellulaires se rapprochent l'un de l'autre
sur la face ventrale.

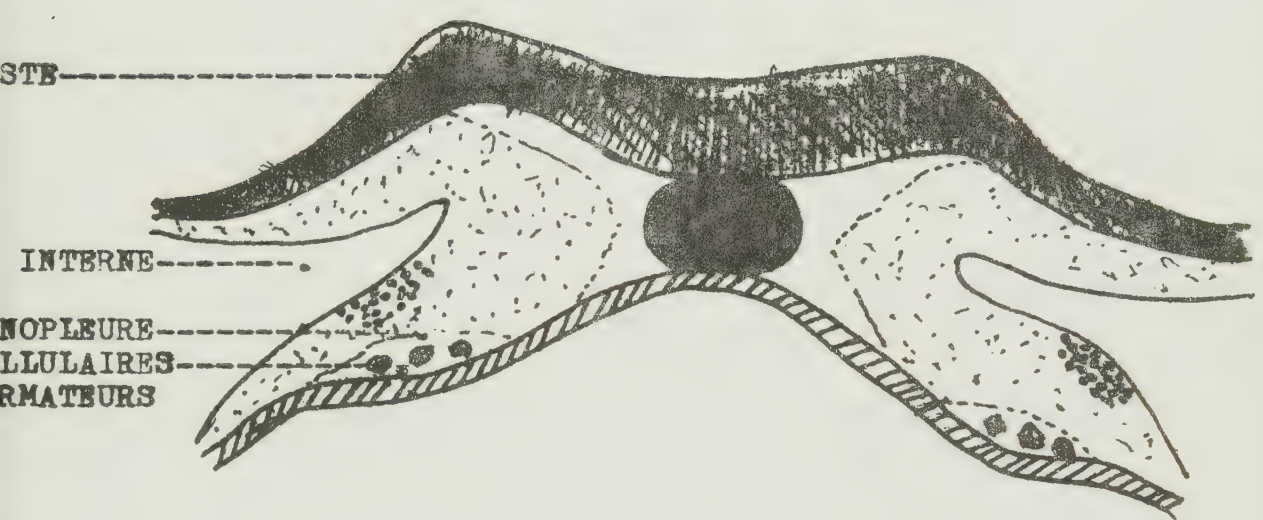
Ils se creusent d'une lumière tapissée de cellules
endothéliales.

Ainsi sont formés deux tubes endocardiaques qui sont
le siège des premières contractions.

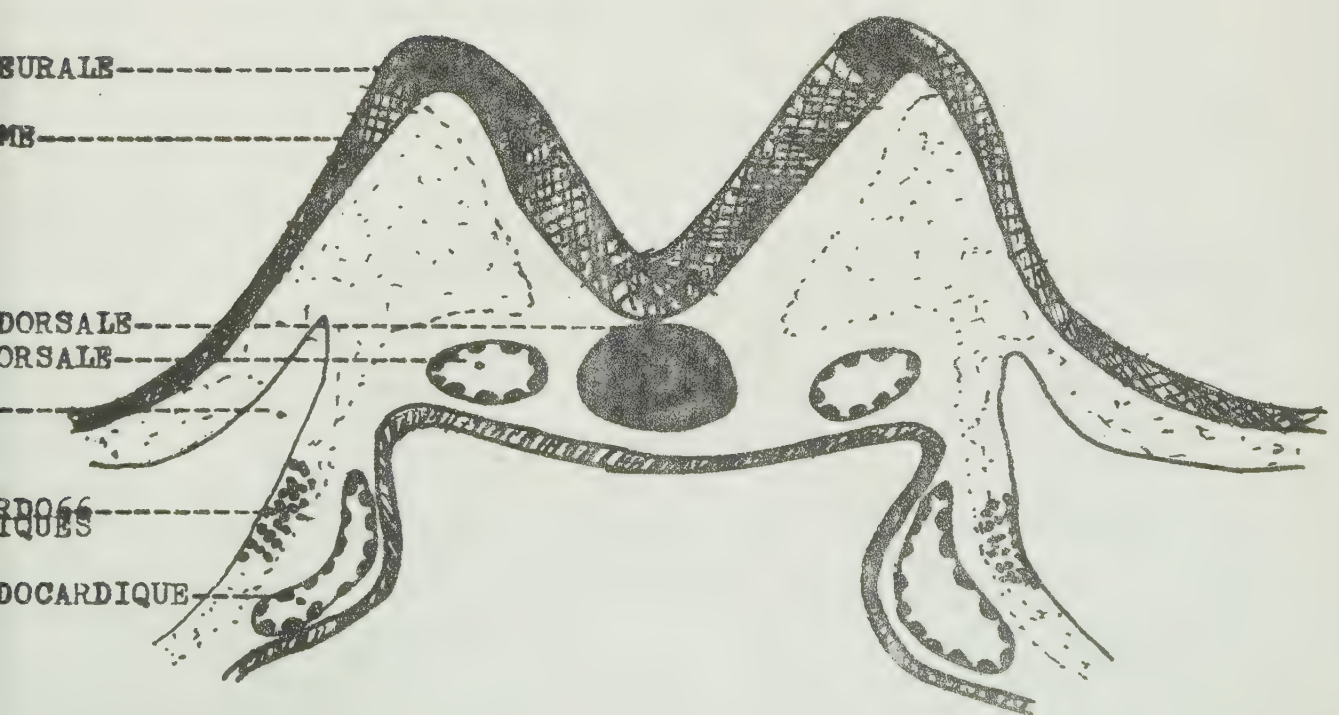
Les deux tubes se rapprochent progressivement en
commençant par l'avant, et fusionnent sur la ligne

COUPES TRANSVERSALES SCHEMATIQUES D'EMBRYON

1°/ Au stade présomitique précoce (17 jours)



2°/ Au stade présomitique avancé (18 jours)



médiane. La plicature transversale du disque embryonnairese poursuit et la fusion des deux tubes endocardiaques progresse suivant la direction antéro-postérieure.

Il se forme un tube cardiaque impair .

Le Mésoblaste au contact des deux tubes cardiaques s'épaissit progressivement et forme une gaine myoépicardique autour du tube cardiaque impair.

Au début, cette gaine myoépicardique est séparée de la paroi endothéliale par une couche de matière gélatineuse : la gelée cardiaque.

Cette gelée sera envahie par des cellules mésenchymateuses qui joueront un rôle important dans la formation des valvules.

En définitive, la paroi du tube cardiaque comporte trois couches :

- endocarde qui constitue le revêtement endothélial interne du coeur ;
- myocarde qui est la paroi musculaire ;
- épicarde qui correspond au péricarde viscéral, et tapisse la surface périphérique du tube.

Au début, un mésocarde dorsal et un ventral relie le tube cardiaque primitif à la paroi du péricarde. Le mésocarde ventral disparaît immédiatement après sa formation.

Le mésocarde dorsal persiste un peu plus longtemps ; au stade de 16 somites, il a disparu.

Le tube cardiaque est alors libre dans la cavité péricardique et n'est plus amarré au tissu environnant que par ses extrémités crâniale et caudale.

La trouée qui en résulte en arrière du tube cardiaque primitif constituera le sinus transverse de la cavité péricardique ou sinus de THEYLE.

3°/ Au stade 4 somites (environ 21 jours)

NEURALS

DE DORSALE

ESTIN ANTERIEUR

OCARDE DORSAL

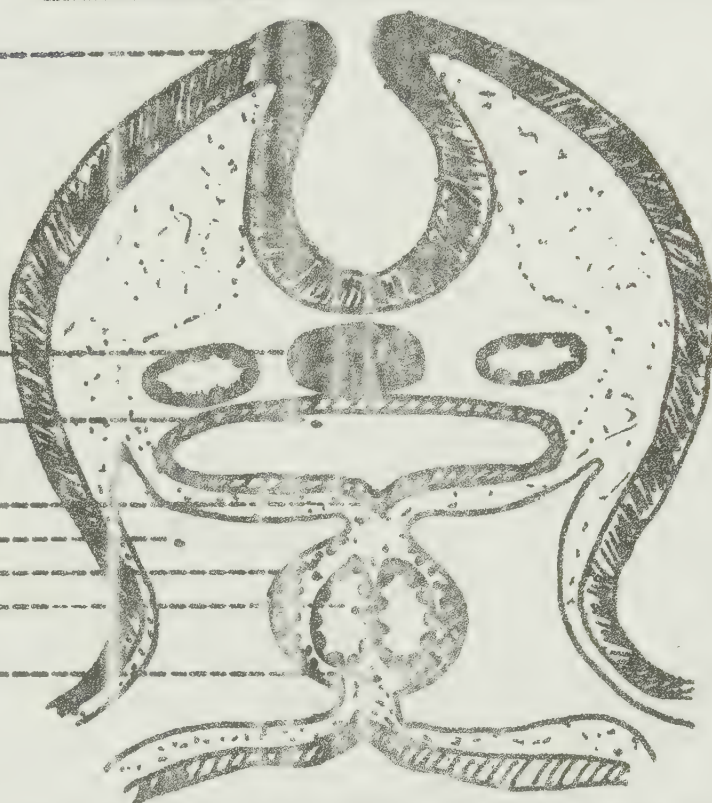
LOME INTERNE

CARDO-EPICARDE

ES ENDOCARDIQUES

voie de fusion

OCARDE VENTRAL



4°/ Au stade 8 somites (environ 22 jours)

NEURAL

DE DORSALE

ESTIN ANTERIEUR

OCARDE DORSAL

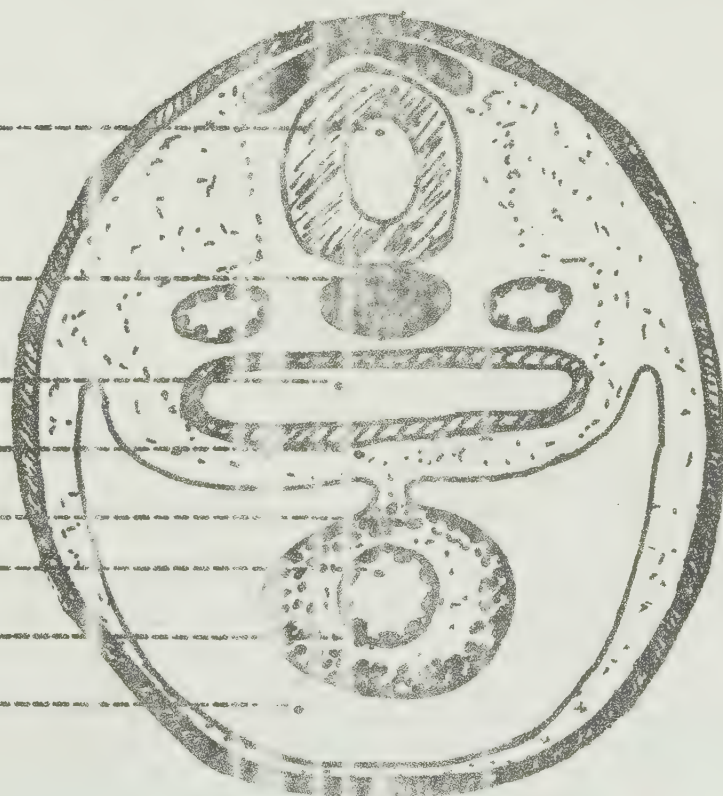
CARDO-EPICARDE

ES ENDOCARDIQUES

onnes

TE CARDIAQUE

TE PERICARDIQUE



.../...

De la troisième à la quatrième semaine, soit du stade 8 à 20 somites, le tube cardiaque primitif croît plus rapidement que la cavité péricardique.

Le tube primitif s'allonge dans la direction longitudinale étant donné ses points fixes céphalique et caudal, il se forme une boucle.

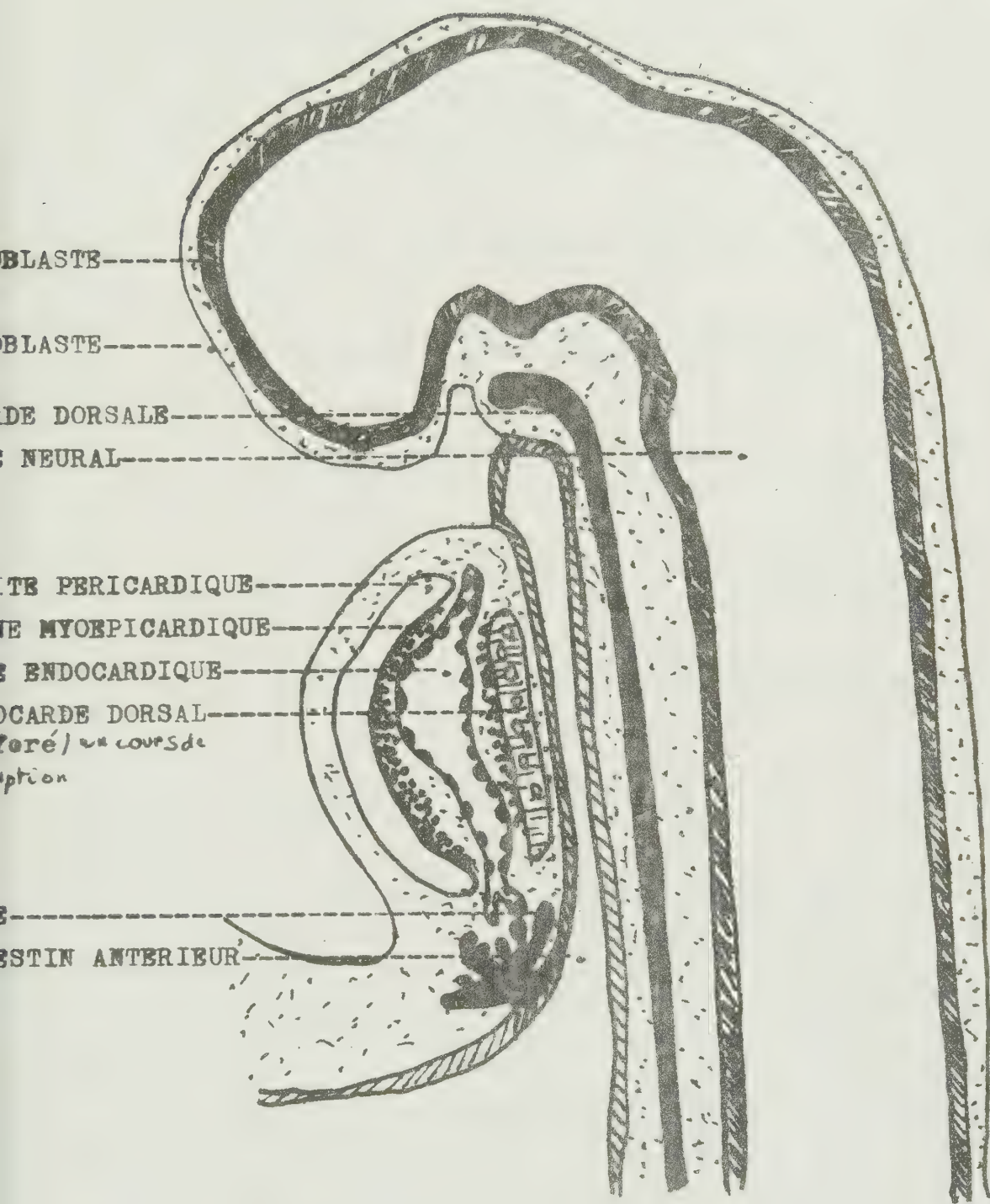
Commence alors l'inflexion du tube cardiaque.

Le coeur embryonnaire commence à battre au cours de la quatrième semaine.

Nous ne poursuivons pas ici l'étude de l'organogénèse cardiaque car l'anomalie chez l'acardiaque est très précoce, antérieure à une différenciation très poussée de l'ébauche cardiaque.

C'est :

L'ABSENCE TOTALE OU PRESQUE TOTALE DE TISSU CARDIAQUE.



COUPE SAGITTALE D'UN EMBRYON (Saemites) MONTRANT

LES DIFFERENTES TUNIQUES DU COEUR

B/ - MODE DE FORMATION DE L'ACARDIAQUE :

Deux hypothèses sont possibles :

1°/ Les deux jumeaux sont initialement identiques.

L'un des deux devient prédominant lors de l'établissement des connexions vasculaires.

L'autre jumeau va être réduit à l'état de parasite. L'INVERSION et LA REDUCTION de sa VASCULARISATION serait responsable de l'absence de développement cardiaque.

2°/Le jumeau malformé est défectueux dès le commencement. Il est incapable de survivre autrement que par son parasitisme et grâce à son anastomose avec son jumeau.

Un foetus est porteur d'une pathologie INITIALE ET PRIMITIVE, le PARASITISME CREE UNE SUPPLEANCE VASCULAIRE et EVITE LA MORT IN UTERO.

.../...

MALFORMATION SECONDAIRE OU PRIMITIVE, L'ANASTOMOSE

VASCULAIRE AU NIVEAU DU PLACENTA, CONSTAMMENT OBSERVEE,

EST L'ELEMENT ESSENTIEL.

PHYSIOPATHOLOGIE

* LA CIRCULATION DE L'ACARDIAQUE EST INVERSEE.

Le jumeau n'a pas de coeur propre (ACARDIAQUE) ou

seulement un coeur très primitif (HEMICARDIAQUE).

Il dépend complètement ou en grande partie de la

circulation du coeur du jumeau normal, grâce aux anas-

tomoses anormales de leurs vaisseaux ombilicaux à

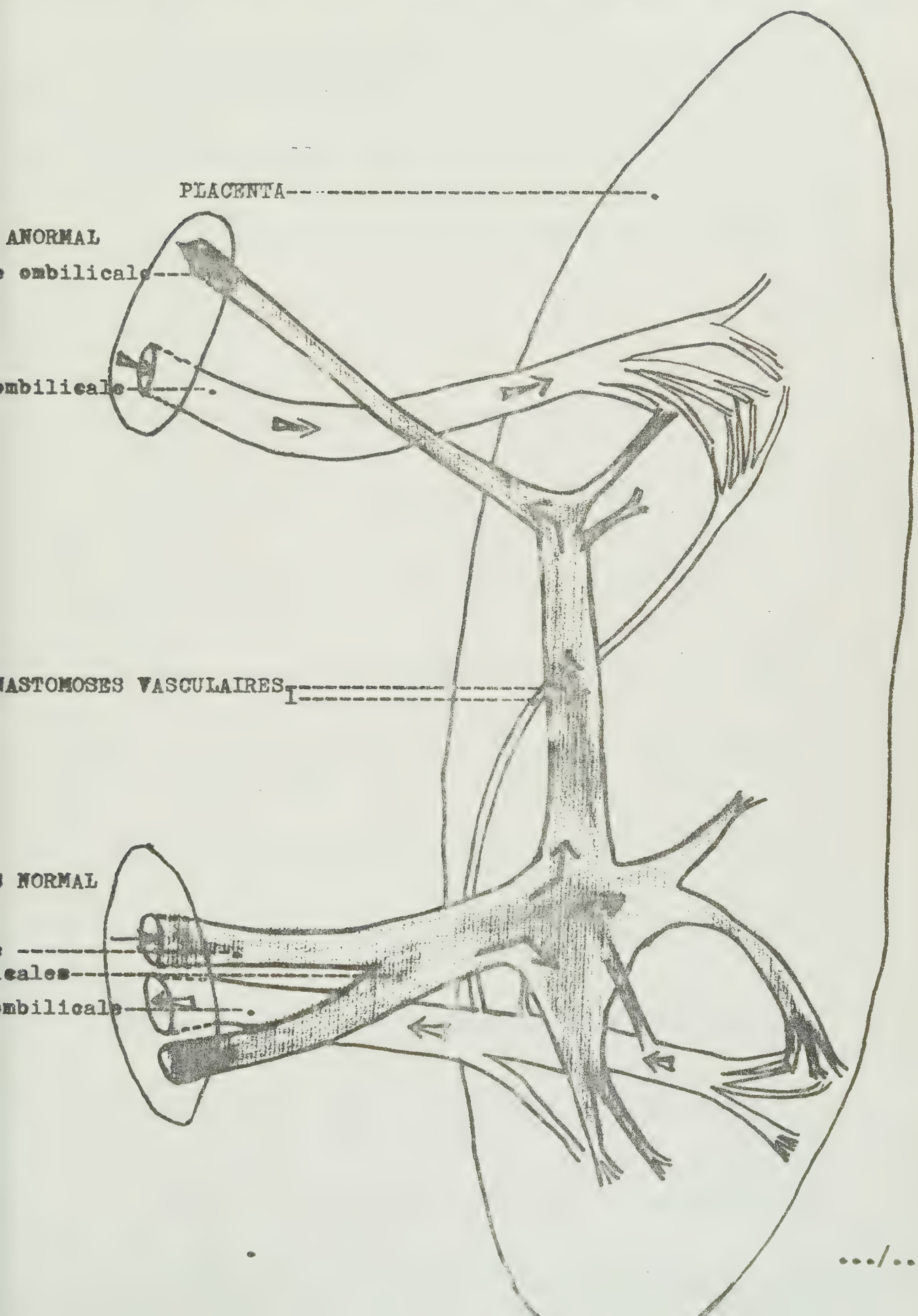
l'intérieur ou en dehors du placenta commun.

Pour le jumeau malformé, au niveau des principaux

vaisseaux, le sang coule en SENS INVERSE du sens

physiologique. Le sang "veineux" de l'artère ombilicale

SCHEMA DES ANASTOMOSES VASCULAIRES AU NIVEAU DU PLACENTA



du jumeau normal passe dans l'acardiaque par

l'UNIQUE ARTERE OMBILICALE et sort du foetus défectueux par la veine ombilicale.

* L'ORGANOGENESE CARDIAQUE EST INEXISTANTE CHEZ CE
MONSTRE.

La défectuosité de la vascularisation joue un rôle primordial dans la malformation cardiaque, surtout si elle est associée à un endoderme défectueux.

* LES MALFORMATIONS ATTEIGNENT LA MAJORITE DES ORGANES.

Le développement normal des régions du corps dépend de la croissance de leurs vaisseaux sanguins et du maintien d'une circulation physiologique à leur niveau.

Les anomalies sont attribuées à l'HYPOXIE FOETALE due à la minceur du cordon ombilical, à l'hypoplasie et à l'unicité de l'artère ombilicale du foetus malformé, et surtout à l'irrigation par du sang uniquement veineux.

A cause de cette circulation particulière et déficiente,
presque tous les jumeaux parasites présentent un
OEDEME prononcé de leur tissu cutané et autres tissus
cellulaire et conjonctif.

* EN CONCLUSION :

L'embryon ne peut développer sa propre circulation,
il acquiert un système anastomotique avec son jumeau,
ce qui lui permet de survivre mais il reste réduit
et largement malformé.

C/ DANS LA LITTERATURE, ON TROUVE LES INTERPRETATIONS
SUIVANTES :

1°/ SELON AHLFED (1880)

Deux embryons uniovulaires se développent côte à
 côte. L'allantoïde de l'un des deux se forme
 quelques heures avant celui de l'autre et s'insère
 largement sur le chorion commun.

Quand l'allantoïde du second s'allonge, il n'y a
 plus de chorion libre sur lequel il puisse s'im-
 planter. Il s'attache donc sur l'ALLANTOIDE DU
 PREMIER JUMEAU, comme un PARASITE.

Il y a d'abord deux circulations, mais quand
 l'anastomose des vaisseaux est bien établie, la
 circulation du premier l'emporte progressivement
 sur celle du second. Le courant circulatoire de
 ce dernier s'inverse, son coeur, en conséquence,

.../...

s'atrophie et disparaît complètement. Le phénomène principal de l'ACARDIUS est l'INVERSION CIRCULATOIRE.

L'anastomose des vaisseaux concerne les grandes artères du placenta. Le courant artériel qui mène vers l'omphalosite choisit le trajet le plus court entre les deux artères avoisinantes.

Parfois, on retrouve des fragments de tissus cellulaires dispersés qui s'identifient aux piliers et cordages de l'intérieur des ventricules (trabeculae cornea).

Ceci signifierait que le coeur de l'omphalosite a été actif durant un certain temps (HEMI-ACARDIUS).

Le sang arrive à l'omphalosite par l'artère ombilicale et continue son trajet par :

- l'aorte,
- la crosse de l'aorte,
- les branches de la crosse aortique.

La pression du sang est renforcée par les contractions du tube cardiaque plus ou moins difforme.

Le coeur du monstre après inversion de la circulation cesse très vite de battre, s'atrophie, reste à l'état de parcelles cellulaires.

2°/ KEEN explique la génèse des "HOLO ACARDIUS ACORMUS"

par une anastomose des vaisseaux de la circulation vitel-

line. Les deux vésicules ombilicales des jumeaux sont

placées côte à côte et ceci facilite l'anastomose vascu-

laire. L'origine du genre ACARDIUS remonte à une période

embryonnaire très précoce puisque la circulation vitelline

joue un rôle minime chez l'embryon de mammifère.

Dans l'embryon de 4,5 mm à 5 mm, la circulation vitelline

a disparu ; et à ce stade, le tube cardiaque commence

seulement à se différencier en cavités droite et gauche.

.../...

L'artère vitelline est devenue l'artère mésentérique supérieure. L'arrivée du sang à l'intérieur de l'omphalosite par l'artère mésentérique supérieure est beaucoup plus proche de l'extrémité céphalique que par l'artère ombilicale. Ainsi l'extrémité céphalique se développe davantage que le pôle caudal.

Selon cette hypothèse, un ACORMUS NE POSSEDE AUCUN TISSU CARDIAQUE ; car l'anastomose vasculaire s'accomplit avant la formation d'un coeur différencié.

POUR LES AUTRES ACARDIAQUES, le processus serait le même au niveau de l'insertion placentaire des vaisseaux ombilicaux, le sang veineux revient de l'autosite par ses deux artères ombilicales et prend un raccourci à travers une anastomose avec l'UNIQUE ARTERE OMBILICALE DE L'OMPHALOSITE en se dirigeant vers ce dernier.

.../...

Après avoir accompli la circulation à travers le monstre,

le sang revient au placenta par une veine ombilicale,

beaucoup plus mince, qui se joint à une des collatérales

de la veine ombilicale de l'autosite. Le cordon ombilical

de l'~~acardiaque~~ contient :

- une seule veine,
- une artère unique.

Occasionnellement, le cordon ombilical du monstre ne peut

être identifié. Très mince et très court, il se déchire

lors de la délivrance.

On mentionne la persistance d'une artère omphalo-mésentérique.

La présence du cordon ombilical est utilisée comme argument

en faveur du développement tardif du monstre. Il y a toujours

au moins deux anastomoses majeures :

- l'une ARTERE-ARTERE
- l'autre VEINE-VEINE.

Il est certain que dans ces grandes anastomosés, le courant sanguin traverse l'acardiaque en sens inverse ; le sang provient de l'autosite et est pauvre en oxygène et substances nutritives. Le monstre n'a aucun accès aux cotylédons placentaires ; ceci explique son développement insuffisant par ANOXIE.

Parfois, cependant, se surajoute une partie villeuse commune.

LE FACTEUR TEMPS DANS L'EMBRYOLOGIE DES MONSTRES ACARDIAQUES

EST TRES IMPORTANT. Si on veut établir une date approximative de l'INVERSION DE LA CIRCULATION, on doit tenir compte de la présence ou non de tissu cardiaque.

* LE TISSU CARDIAQUE EST TOTALEMENT ABSENT, l'anastomose des vaisseaux placentaires s'établit à une période précoce au cours du premier mois ; l'embryon est alors à l'état de disque embryonnaire et le tube cardiaque n'est pas formé. Cette période embryonnaire concerne la genèse du foetus ACARDIAQUE.

.../...

* LE TISSU CARDIAQUE EST A L'ETAT DE TRACES,
 L'inversion de la circulation se situe dans
 une période ultérieure, environ au cours du
deuxième mois. A ce stade embryonnaire, se
 constitue le monstre HEMICARDIAQUE.

... ce n'est cette différence dans le temps, il n'y a pas

autre explication à la présence de tissu musculaire
 cardiaque. La circulation sanguine en sens inverse dan.

... monstre s'établit plus facilement en l'absence de
 tissu cardiaque qu'à l'intérieur du tube cardiaque
 primitif sans actif.

Le développement de tel ou tel organe dépend de la dis-
 tribution du sang dans les diverses régions du corps;

mais la circulation du monstre acardiaque n'a aucun
 schéma anatomique. TOUTEFOIS, la partie caudale est la
 plus favorisée, par conséquent, la plus développée ;

... courant sanguin est sous le contrôle du coeur du

3°/ SELON SCHWALBE (1907)

Le sang du jumeau normal passe par l'artère ombilicale de l'acardiaque, non seulement dans son aorte, mais aussi de celle-ci à la veine cave inférieure et à la veine ombilicale par le rudiment CARDIAQUE.

Par la veine du cordon ombilical, le courant sanguin retourne au placenta. Cette voie directe par le cœur agit comme une circulation collatérale du jumeau normal dans laquelle la circulation à travers les capillaires de l'acardiaque est très difficile.

La génèse des acardiaques serait LA THROMBOSE DE LA VEINE OMBILICALE D'UN Jumeau.

La circulation s'arrête donc et est ensuite accaparée par l'autre jumeau. Ce dernier devient dominant car son développement reste physiologique, harmonieux, continu.

MONOZYGOTISME HETEROCARYTE

—o—b—o—o—o—o—o—o—o—b—b—o—

Une grossesse UNIOVULAIRE ou MONOZYGOTE découle de la fécondation d'un SEUL OVULE par un SEUL SPERMATOZOÏDE. L'embryon est à son origine uniovulaire et mono-spermique. La division de l'embryon est postérieure à la fécondation ; la jémellité se produit pendant la morula.

Théoriquement, les deux foetus provenant de la fécondation unique ont un patrimoine génétique identique. Deux êtres monozygotes sont identiques du point de vue de leur génotype et de leur phénotype.

Les études cytogénétiques ont permis de découvrir une nouvelle variété de jémellité humaine. Il s'agit d'une jémellité monozygote avec discordance chromosomique entre les deux partenaires. Cette discordance entre les deux individus qui devraient être théoriquement dotés d'un

patrimoine héréditaire identique, est à l'origine de la
définition du "MONOZYGOTISME HETEROCARYOTE".

La gémellité monozygote hétérocaryote est donc
fondée sur l'observation de couples gémellaires monozygotes
et néanmoins DISSEMBLABLES.

La première observation de ce phénomène est la
suivante :

Un couple de jumeaux monozygotes :

- un garçon normal
- une fille TURNER

("Chromosomes humains" TURPIN et LEJEUNE)

Obs. de TURPIN - LEJEUNE - LAFOURCADE - CHIGOT - SALMON

Nous résumons donc cette observation ci-dessous :

A la suite d'une grossesse monochoriale, une femme accouche
en 1944 d'un couple de jumeaux : une fille et un garçon.

Rien n'attire l'attention jusqu'au jour où la jeune fille
consulte pour une aménorrhée primaire.

.../...

L'ETUDE CHROMOSOMIQUE indique :

- 44 AUTOSOMES + XY pour le garçon
- 44 AUTOSOMES + XO chez la fille

LES DERMATOGLYPHES, L'INDICE DE SEGMENTATION NUCLEAIRE et

LES PHENOTYPES ERYTHROCYTAIRES, SERIQUES ET SALIVAIRES

font apparaître l'IDENTITE de ces jumeaux pour tous les
facteurs étudiés.

Une vérification supplémentaire est effectuée par les
réactions immunologiques à l'aide de trois procédés :

- ANTICORPS ANTIERYTHROCYTAIRES
- ANTICORPS ANTILEUCOCYTAIRES
- ANTICORPS ANTIPLAQUETTAIRES

de même que par la greffe cutanée croisée.

Tous ces examens confirment l'IDENTITE DE CES JUMEAUX
malgré leur DYSMORPHISME PHENOTYPIQUE.

LES AUTRES OBSERVATIONS de Monozygotisme Hétérocaryote
retrouvées dans la Littérature sont résumées, ci-après,

.../...

très schématiquement :

DEUXIEME OBSERVATION : (TURPIN et LEJEUNE)

- un garçon normal : 46 XY
- un trisomique 21: 46 XY + chromosome 21

TROISIEME OBSERVATION : (DENT EDWARDS) 1963

- un garçon: XY/XO paraissant normal
- une fille TURNER :XO/XY

QUATRIEME OBSERVATION : (MIKKELSEN)

- une fille: XX/XO paraissant normale
- une fille TURNER : XO/XX

Dans une grossesse monozygote hétérocaryote, il existe deux populations différentes sur le plan chromosomique, ce zygote est donc à l'état de MOSAIQUE, où les deux clones cellulaires ont constitué des individus séparés.

On peut se demander si le couple normal "acardiaque" est une variété extrême de dissemblance de monozygotes hétérocaryotes. IL FAUT TOUJOURS FAIRE LE CARYOTYPE DES

ACARDIAQUES.

.../...

En fait, il existe actuellement trois observations de
monozygotisme hétérocaryote chez des couples de jumeaux

Normal-Acardiaque

- nos deux observations
- observation de TURPIN, BOCQUET et GRASSET

NOTRE OBSERVATION N° 1

Les caryotypes montrent :

- chez le jumeau normal : 46 XX
- chez l'acardiaque : 46 XX + minute

En fait, l'interprétation est difficile car peu de mitoses
ont pu être observées après culture du tissu de l'acardiaque ;
on ne peut affirmer que le chromosome minute est constant.

NOTRE OBSERVATION N° 2

L'ETUDE DES CARYOTYPES de ces jumeaux a été effectuée au
Laboratoire de cyto-génétique du C.I.E. (Docteur J. BOUE)

La culture de tissu indique :

- 46 XX pour la fille normale
- 47 XX pour l'acardiaque
- le chromosome supplémentaire appartient
au groupe G donc TRISOMIE G.

Dans ce zygote, deux populations cellulaires coexistaient

- l'une à 46 XX
- l'autre à 47 XX (G+)

Il s'agit d'une grossesse monozygote donnant naissance à
2 êtres de caryotypes dissemblables.

OBSERVATION N° 3 (TURPIN - BOCQUET - GRASSET)

(Annales de génétique - Septembre 1967 - Vol. 10 N° 3)

Une jeune femme, primigeste, accouche en 1965 après une
grossesse normale et quinze jours avant terme :

- d'une fille NORMALE, criant aussitôt,
pesant 3120 grammes.

.../...

- d'un monstre ACARDIAQUE, pesant 460 grammes.

Cette femme n'avait aucun antécédent pathologique.

C'est une gémellité monochoriale, monoamniotique, sans antécédents.

Le PLACENTA est normal, les deux cordons ombilicaux sont implantés en zone saine sur la face foetale :

- le cordon ombilical normal du jumEAU sain
- et un cordon de diamètre deux fois plus petit, contenant une seule veine et une seule artère ; celui du monstre acardiaque.

ETUDE ANATOMIQUE DU MONSTRE ACARDIAQUE :

Il représente une masse ovoïde pesant 460 grammes et mesurant:

- . 13 cm de hauteur
- . 9 cm de longueur
- . 7 cm d'épaisseur

Le pôle céphalique présente une concavité vertébrale vers l'avant, et comporte une zone pileuse.

La face postérieure est lisse.

A la partie inférieure, s'insère le cordon ombilical court

et ténu.

A l'incision de cette masse recouverte de peau pileuse,

- on découvre :
- une peau de 5 mm d'épaisseur
 - du tissu myxoïde épais de 1 à 2 cm
 - au centre, une masse ostéo-musculaire.

ETUDE MICROSCOPIQUE :

1°/ Le revêtement-cutané normal comprend des annexes hypodermiques (glandes sudoripares, follicules pilo-sébacés et filets nerveux).

Au pôle céphalique, une fente borgne constitue l'ébauche possible de la bouche ; elle possède des formations glandulaires salivaires.

2°/ Les formations kystiques ou organoïdes traduisent un début d'organisation viscérale. Les deux kystes inférieurs sont entéroïdes, le troisième situé plus haut est de nature bronchique (épithélium unistratifié et mucosécrétant).

On découvre aussi des ébauches rénales sans système excréteur.

3°/ Les rudiments squelettiques montrent une ossification remarquablement organisée, selon la topographie naver-sienne régulière.

4°/ La moëlle osseuse a une structure normale.

5°/ Le système nerveux se résume à une masse cérébrale contenant du tissu glial où les cellules nerveuses sont rares. De même, la moëlle nerveuse est pauvre en cellules.

6°/ Le système de vascularisation est de type capillaire avec un aspect caverneux ; les vaisseaux contiennent des hématies non nucléées.

AUCUNE FORMATION MUSCULAIRE STRIEE MYOCARDIQUE n'est observée.

L'ETUDE CHROMOSOMIQUE révèle :

1°/ POUR L'ACARDIAQUE :

* Dans le tissu cutané, un sexe chromatinien féminin

* Dans le tissu conjonctif, sur 31 cellules :

.../...

(27 cellules normales à 46 XX
 (4 cellules anormales : - 3 à 47 XX + MINUTE
 - 1 à 47 XX + ANNEAU

Ces chromosomes minutes sont à rapprocher des chromosomes en anneau ; ces aberrations sont les conséquences d'un remaniement structural d'un chromosome médiocentrique du groupe C.

2°/ POUR LA JUMELLE NORMALE :

- * La culture de peau ne révèle pas d'anomalies du caryotype
- * La culture de tissu conjonctif renseigne sur 28 cellules :

(27 cellules normales à 46 XX
 (1 cellule anormale à 47 XX + MINUTE

D'après les auteurs, la présence de cellule 47 XX + Minute dans le sang de la jumelle normale pourrait traduire, d'après les données du monozygotisme hétérocaryote, la survivance par greffe chez cette jumelle à la faveur d'une circulation commune d'une cellule 47 XX + minute provenant de l'acardiaque.

QUEL EST LE MECANISME DE CETTE DISCORDANCE CARYOTYPIQUE ?

.../...

I N T E R P R E T A T I O N
D U
M O N O Z Y G O T I S M E H E T E R O C A R Y O T E
_o_o_o_o_o_o_o_o_o_o_

I - ORIGINE DE L'ANOMALIE CHROMOSOMIQUE :

Le monozygotisme hétérocaryote est expliqué par un trouble de la ségrégation chromosomique blastomérique.

a) L'une des hypothèses est celle de la perte d'un chromosome "traînard".

Elle explique la réalisation, à partir d'un zygote XY :

- d'un blastomère XY
- et d'un autre XO par perte d'un Y

à partir d'un zygote XX :

- d'un blastomère XX
- et d'un XO

à partir d'un zygote Tri 21 :

- d'un blastomère trisomique 21
- d'un blastomère disomique 21

.../...

b) Une autre hypothèse est celle de l'élimination d'une cellule présumée défavorisée.

à partir d'un zygote disomique 21 :

- un blastomère disomique 21 donne des cellules disomiques 21
- un autre blastomère disomique 21 donne une cellule trisomique 21 viable et une cellule haploïde 21 éliminée

Ce trouble chromosomique existe à côté de cellules normales, à l'état de mosaïque.

Des mécanismes de ce type sont à l'origine des différentes formes de mosaïcismes. Celles-ci s'observent généralement chez un individu unique qui comporte donc, côte à côte, deux populations cellulaires différentes sur le plan chromosomique, ou quelquefois davantage.

Dans le cas des jumeaux monozygotes hétérocaryotes, les deux populations cellulaires sont, en fait, séparées de

telle sorte que les deux jumeaux aient un caryotype différent.

Cependant, la séparation des deux populations cellulaires n'est pas toujours absolument complète. Dans chaque jumeau, on trouve un clone largement prédominant, voisinant avec quelques cellules minoritaires. Ce clone minoritaire constitue la population prédominante de l'autre jumeau.

Au total, chez chaque jumeau, on observe un MOSAICISME.

II - MECANISME DU MOSAICISME DES JUMEAUX :

Deux types de mosaïcisme gémellaire sont possibles :

- * L'un contemporain de la séparation des ébauches gémellaires qui dépend de l'orientation du clivage du bouton embryonnaire.
- * L'autre postérieur à cette séparation, qui est expliqué par les échanges circulatoires entre les deux jumeaux.

a) ANTERIEUR =====

Le mosaïcisme est antérieur ou contemporain de la séparation des ébauches gémellaires.

.../...

Ce sont des gémellités monochoriales. L'unicité placentaire suppose une scission du bouton embryonnaire ou plus exceptionnellement de la plaque embryonnaire, plutôt qu'une séparation blastomérique très précoce qui pourrait conduire à la formation de deux placentas.

Théoriquement, le mosaïcisme gémellaire, consécutif à la scission d'un bouton embryonnaire formé de deux clones différents, est soumis à de nombreux facteurs de variabilité.

Les uns tiennent : - au développement du bouton embryonnaire, - aux mouvements cellulaires qui modifient les rapports initiaux des blastomères de caryotypes différents, qui déplacent les régions différentes de l'embryon les unes par rapport aux autres, - à la sélection préférentielle qui peut favoriser un clone cellulaire au détriment de l'autre.

Un tel processus sélectif peut être observé "in vitro".

Les autres tiennent à l'orientation du plan de scission.

.../...

En théorie, cette scission pourrait :

- séparer deux clones quasi distincts, formés de cellules homocaryotes réunies par une affinité réciproque,
- ou adjoindre à l'un des clones plus ou moins de cellules de l'autre.

Dans le cas de la gémellité XY/XO, le clivage serait suivi de la distribution de clones XY et XO à chacun des jumeaux mais vraisemblablement inégale par ses proportions et sa topographie.

b) POSTERIEUR

=====

Le mosaïcisme est postérieur à la réalisation gémellaire.

Il est la conséquence de la circulation sanguine commune aux deux monozygotes.

* La circulation embryo-choriale se constitue à la 4ème semaine après la fécondation. Les anastomoses s'organisent et se développent entre les deux circulations ombilicales.

Les communications vasculaires profondes entre les petits vaisseaux terminaux des villosités sont artério-veineuses.

.../...

Les autres anastomoses vasculaires superficielles sont visibles sur la face foetale du ,placenta , elles sont artério-artérielles ou veino-veineuses et peu nombreuses.

- * Dès la 3ème semaine après la fécondation, les hémocyto-
blastes apparaissent dans la vésicule ombilicale de chacun des deux embryons ou dans la vésicule ombilicale commune.

Les hémocytoblastes sont à l'origine des érythrocytes ; ils jouent aussi un rôle dans la granulopoïèse.

Dès la première période de l'hématopoïèse, on trouve :

- des monocytes
- des mégacaryocytes

dans la paroi de la vésicule ombilicale.

Vers le 45ème jour, se situe la granulopoïèse (qui est plus tardive). Elle est d'emblée embryonnaire c'est-à-dire : essentiellement hépatique.

Un peu plus tard, se fait l'échange des lymphocytes, suivi de greffes réciproques dans les centres lymphopoïétiques.

- * Les anastomoses vasculaires constituent une circulation croisée; il y a donc échange de cellules souches et greffes au niveau des centres hémopoïétiques et lymphopoïétiques.

Or, on sait que le caryotype s'établit à partir d'une culture de lymphocytes, seules cellules sanguines susceptibles de se diviser.

On pourra ainsi déceler les mosaïques sanguines.

C O N C L U S I O N

--o--o--o--o--o--o--o--o--o--

LES ACARDIAQUES sont des monstres rares provenant
toujours d'une GROSSESSE GEMELLAIRE MONOZYGOTE.

Cette grossesse ne présente pas de pathologie particulière ni d'antécédents si ce n'est des gemellités antérieures parfois observées.

La défectuosité essentielle est L'ABSENCE TOTALE DE
 TISSU CARDIAQUE ou sa PRESENCE A L'ETAT DE TRACES.

Les jumeaux présentent des anastomoses vasculaires au
 niveau du placenta unique.

D'après l'étude embryologique du développement cardiaque,
 le processus pathologique arrive à une période embryonnaire précoce : PREMIER MOIS (Acardiaque)
 DEUXIEME MOIS (Hémicardiaque)

Ou bien les jumeaux sont identiques au départ, et l'un

des deux est réduit SECONDAIREMENT à l'état de PARASITE

par l'INVERSION DE SA CIRCULATION ;

Ou bien, INITIALEMENT malformé, le foetus survit par son PARASITISME grâce à l'anastomose vasculaire avec son jumeau.

En tout cas, que la malformation soit SECONDAIRE ou PRIMITIVE, on observe toujours l'ANASTOMOSE VASCULAIRE au niveau du placenta unique et l'INVERSION DU COURANT CIRCULATOIRE chez l'acardiaque. Cette dernière est responsable de l'ABSENCE DE DEVELOPPEMENT DU COEUR ou de sa REGRESSION.

L'ACARDIAQUE EST EN ETAT D'HYPOXIE du fait de :

- l'absence d'irrigation par du sang "artériel".
Il ne reçoit que du sang "veineux" de son jumeau transfuseur. Ce dernier est le plus souvent normal.
- l'apport sanguin à un débit très faible ; Il parvient au parasite par son artère OMBILICALE UNIQUE et hypoplasique. Le cordon ombilical du malformé est mince, court et fragile.

- l'absence d'accès direct aux COTYLLONS PLACENTAIRES.

L'HYPOXIE FOETALE est tenue responsable de l'absence
ou de l'insuffisance de développement de la plupart
des organes.

LE COUPLE "NORMAL - ACARDIAQUE" peut constituer un cas
de MONOZYGOTISME HETEROCARYOTE.

L'acardiaque a alors un caryotype anormal. Ceci peut
s'expliquer de deux façons différentes :

- soit par l'HYPOXIE

"L'hématose est très déficiente ...

Ces conditions précaires de survie de l'acardiaque
retentiraient sur la vitalité cellulaire et la
pérennité chromosomique. Cette souffrance cellulaire
s'exprime par des aberrations chromosomiques".

(TURPIN - BOCQUET - GRASSET).

De toute façon, le développement de l'acardiaque se situe
vers la quatrième semaine et est relativement tardif pour
entraîner une aberration chromosomique uniforme dans toutes

- soit par la SURVIE d'une aberration chromosomique qui aurait dû être létale en l'absence de transfusion par le jumeau normal.

IL FAUT TOUJOURS FAIRE LE CARYOTYPE DES ACARDIAQUES

Toute GEMELLITE MONOZYGOTE composée de partenaires

DISSEMBLABLES ou réunissant :

- un phénotype normal
- et une aberration chromosomique

nécessite une ETUDE CYTO-GENETIQUE CUTANEE ET SANGUINE.

---:---:---:---

B I B L I O G R A P H I E

-:-:-:-:-:-:-

- AHLFED (1880)
Die Missbildungen des Menschen Leipzig
Bibliographie dans glandstone
- BAUD - ISONEIR - FONTAYNE
Bulletin de la Société Française des Anatomistes (1960)
- BERNIRSCHKE et S.G. DRISCOLL
"The pathology of the human placenta" 74 - 124 - 147
- BORSUK Irène présentée par A. GIROUD
"Au sujet d'un monstre acardiaque sirenomele"
Compte-rendus des séances de la Société de Biologie
Séance du 24.6.61 Tome CLV n° 6.1961 p 1227
- CAZEAUX (1851)
Cité par E. Apert dans "les jumeaux" Edit.Flammarion 1923
Vol. 1 p. 264
- CUNNINGHAM'S (1931)
"Text book of Anatomy" 6ème édition Oxford University Press
p. 193
- G. CORDIER, A. DUFOUR, A. LELIEVRE, H.PREST et A. GIROUD
"Description morphologique et histologique d'un monstre
acardiaque"
Compte-rendus de l'association des anatomistes XXXVIIIème
réunion. Nancy 19-21 Mars 1951.
- DENT - EDWARDS - DELHANTY
"A partial mongol" (J.D.A. 1963)
Lancet ci 484-487
- GLADSTONE RJ
"Journal Anato-physiologique (1906) 15 71
- HAMILTON WJ - BOYD JD - MOSSMAN HW
"Prenatal development of form and function acardiac monster"
Human embryology 149 155
- KAPPELMAN
American j. obst. gyneco. (1942) 47 412
- KEITH - CESTARO - ELIAS
"Foetus holocardius. Complacation of monochorial twinning"
Obst. gyneco. Chicago
- KEEN J.A. (1945)
"Morphology of certain congenital malformations of the head"
Clinical proceeding - South Africa - 4 325 334

